In the name of Allah, the Most Gracious, the Most Merciful









Lymphomes cutanés

1) Introduction

- Définis comme une prolifération lymphocytaire à point de départ cutané.
- Les lymphomes cutanés primitifs représentent un groupe hétérogène de lymphomes T et B.
- ils constituent le 2ème groupe de lymphomes extra nodaux après les lymphomes primitifs digestifs
- le diagnostic est histologique

2) clinique

1) Lymphomes cutanés T à évolution lente:
   - Mycosis fongoides
   - Lymphome T CD30+
   - autres
2) Lymphomes cutanés T à évolution agressive:
   - Syndromes de sesary
   - Autres
3) Lymphomes cutanés T à évolution indeterminée
4) Lymphomes B

Lymphomes cutanés T d'évolution lente:

❖ **LE MYCOSIS FONGOÏDE:**

➔ Une longue période d'évolution (années ou décennies).

1) Clinique:
   1. Stade initial :
      - lésions maculeuses érythemato-squameuse
      - Taille: de plusieurs cm
      - Contours, La fixité, la délimitation nette et l'aspect figuré de la plaque font évoquer le dg
      - La topographie ubiquitaire
      - Prurit +++.
   2. Stade secondaire:
      - ces macules s'infiltrent pour former des plaques figurées prurigineuses.
   3. Stade tardif:
      - de véritables tumeurs peuvent se constituer

2) Histologie: +++
   - l'infiltration de quelques zones épidermiques par des lymphocytes (epidermotropisme)
   - se groupant parfois en bande sous épidermique.
   - les cellules tumorales sont de grande taille avec un noyau cérébriforme.
   - Les cellules sont CD3+, CD4 +, CD45 +, CD8 –, CD30 –

3) Pronostic: Les facteurs de mauvais pronostic sont :
   1. un âge supérieur à 60 ans.
   2. l'existence de tumeur cutanée.
   3. une atteinte ganglionnaire ou médullaire

4) Variantes cliniques : il faut connaitre
   - l'association du mycosis fongoïde à une mucinose folliculaire :
     (dégénérescence mucineuse des poils) responsable d'une alopécie.

❖ **Lymphomes cutanés CD30+:**

➔ un groupe de lymphomes regroupés pour l'expression du marqueur CD30

- clinique :

  Il s'agit avant tout de lymphome de l'adulte et les tumeurs sont plutôt localisées

- Le pronostic est favorable :
  - une régression spontanée possible totale ou partielle
- TRT :
  - La radiothérapie : en cas de tumeur isolée
  - la polychimiothérapie : en cas de lésions multiples

Lymphomes cutanés T à évolution agressive

❖ **LE SYNDROME DE SÉZARY:**

1) Clinique:
   1. une érythrodermie prurigineuse
   2. présence dans le sang de cellules T atypiques > 1 000 par mm3 : les cellules de Sézary.
   3. ADP pathologiques.
   4. une kératodermie palmo-plantaire.
   5. une onycho dystrophie.
   6. une alopécie
2) Diagnostic:
   - La présence de cellules de Sézary est retrouvée dans la peau et les ganglions.
   - Les caractéristiques de l'immunomarquage sont identiques à celles du mycosis fongoïde
3) Traitement:
   - Aucun traitement ne paraît réellement efficace :
     - (chimiothérapie, photophérèse extra corporelle).
   - La survie à 5 ans est d'environ 11 %

Lymphomes B

1) Evolution peu agressive :
   - Lymphomes des centres folliculaires
   - Immunocytome
2) Evolution intermédiaire :
   - Lymphome B à grandes cellules des jambes
3) Evolution indéterminée :
   - Lymphome B intra-vasculaire
   - Plasmocytome

3) Diagnostic différentiel des lymphomes

- Clinique: nodules ou plaques infiltrées.
- Les éléments qui permettent la distinction sont :

  ➔ la confrontation anatomo-clinique

  ➔ l'immuno phénotypage (perte d'expression de phénotype en cas de lymphome)